

# Perivaskulær epiteloïdcelletumor i uterus

Kirsten Quyen Nguyen Knudsen<sup>1</sup>, Pia Engell Winter<sup>2</sup>, Annemette Wildfang Lykkebo<sup>2</sup> & Marianne Waldstrøm<sup>1</sup>

## KASUISTIK

1) Klinisk Patologi, Vejle Sygehus  
2) Gynækologisk Obstetrisk Afdeling, Kolding Sygehus

Perivaskulære epiteloïdcelletumorer (PECom) er en gruppe af sjældne mesenkymale tumorer, der er opbygget af en morfologisk og immunhistokemisk distinkt celletype arrangeret perivaskulært [1]. Navnet PECom blev foreslået i 1992 og består af angiomyolipomer (AML) i nyrene, *clear cell "sugar"*-tumorer (CCST) i lungerne, lymfangioleomyomatose (LAM) samt tumorer i de kvindelige kønsorganer, pancreas, huden og forskellige bløddelslokaliseringer [2]. Fraset AML, CCST og LAM synes uterus at være den hyppigste lokalisering med i alt 42 rapporterede tilfælde. I ca. 30% af disse tilfælde har tumoren haft aggressiv vækst, og af disse er der i 30% af tilfældene fundet metastaser i op til flere år efter fjernelse af primærtu-

moren [2]. Viden om PEComs maligne potentiale og kliniske sygdomsforløb er stadig meget sparsom, men tumoren er vigtig at kende, så relevant behandling og opfølgning hos patienten kan sikres.

## SYGHEHISTORIE

I 2009 blev en 48-årig nullipara henvist til en gynækologisk afdeling pga. gener i form af fremmedlegemeformnelse i skeden. Hun havde siden 1993 haft flere tumorer i uterus og vagina. Disse tumorer var grundet fertilitetsønske blevet fjernet ved fertilitetsbevarende operationer. Ønsket om graviditet blev dog aldrig opfyldt, og i 1999 blev hun pga. multiple tumorer i corpus uteri og cervix hysterektomeret og fik excideret tumorer fra vagina. Alle tumorerne var oprindeligt blevet diagnosticeret som cellerige leiomyomer. Patienten havde ikke andre sygdomme.

Den kliniske undersøgelse viste flere spredte tumorer i vaginas for- og bagvæg samt i vaginaltoppen (Figur 1). Den største tumor målte ca. 2 × 2 cm. Alle var uømme, velafgrænsede og frit mobile. Ultrasonisk fremstod de som fibromer, men pga. den usædvanlige lokalisering blev der taget biopsier.

Biopsierne var beklædt med et normalt pladeepitel, og herunder fremstod stromaet påfaldende cellerigt. De stromale celler var polygonale med afrundede til ovale kerner og et eosinofilt cytoplasma og var lejrede i strøg og fascikler. Der var ingen atypi, nekrose eller mitotisk aktivitet. Immunhistokemisk farvning for glatmuskelcellemarkøren *alpha smooth muscle actin* var kun fokalt, svagt positiv i ganske få celler, mens de øvrige glatmuskelcellemarkører desmin og caldesmon var negative. Cellerne var stedvist svagt positive for differentieringskompleks (CD) 10, og der var positiv reaktion for vimentin. Der var kraftig positiv reaktion for *human melanoma black-45* samt fokal reaktion for S-100 (Figur 2). Proliferationsraten var på få procent. Morfologien og den immunhistokemiske fænotype ledte til diagnosen PECom.

Diagnosen medførte revision af de tidligere præparater fra corpus uteri, cervix uteri og vaginalvæggen med supplerende immunhistokemiske farvninger. Alle viste en identisk morfologi og immunhistokemisk fænotype, og i flere tumorer sås en intim relation af tumorcellerne til karrene.

Patienten blev efterfølgende kontrolleret med

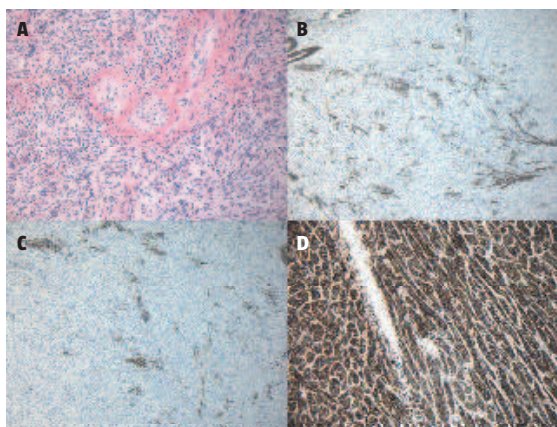
FIGUR 1

Tumorer, der prominerer under slimhindeniveau i vaginas forvæg.



FIGUR 2

Snit fra uterus viser epiteloïde og tenformede celler med et lyst, eosinofilt cytoplasma lejret i intim relation med karrene (A). Glatmuskelcellemarkørerne *alpha smooth muscle actin* (B) og desmin (C) farver karvæggene, men er negative i tumorcellerne. Tumorcellerne ses derimod at være stærkt positive for *human melanoma black-45* (D).



røntgenoptagelse, magnetisk resonans (MR)-skanning af thorax og positronemissionstomografi; alle var uden tegn på metastaser. Vagina blev totalekstirperet, men det var ikke muligt at opnå frie resektionsrande på den vaginale rand. Patienten blev i de efterfølgende to år kontrolleret med MR-skanning hver fjerde måned, uden at der blev fundet tegn på recidiv eller metastaser. Derefter planlagde man kontrol en gang årligt.

## DISKUSSION

Siden 1996 er der os bekendt beskrevet 42 tilfælde af PECom i corpus uteri og tre tilfælde, der var isoleret til cervix uteri. Patienternes gennemsnitsalder var 45 år, men varierede fra ni til 79 år [3]. I 11 af de 42 tilfælde var der metastaser til lever, lunge, knogler og oment enten ved diagnosetidspunktet eller i løbet af opfølgingsperioden. I ét af tilfældene fik patienten lungemetastaser syv år efter, at primærtumoren var blevet opdaget [4]. Som i flere andre sygehistorier blev tumoren i første omgang fejldiagnosticeret, i dette tilfælde som et endometrioidt stromalt sarkom.

Der er endnu ikke opstillet klare malignitetskriterier for PECom, men der er fremkommet forslag baseret på tumorstørrelse, infiltrativ vækst, atypi, karin-

vasion, mitotisk aktivitet og nekrose, selvom fravær af mitoser ikke udelukker malignitet [5]. Tumoren i denne sygehistorie havde ingen af ovenstående træk, hvilket i begyndelsen ledte til den benigne diagnose leiomyom. PECom bør dog overvejes ved glatmuskelcelletumorer i mere usædvanlige lokalisationer såsom vagina og cervix samt ved et klinisk forløb med gentagne recidiver. Trods sin sjældenhed er PECom derfor relevant at kende, således at korrekt behandling og opfølgning kan sikres.

**KORRESPONDANCE:** Kirsten Quyen Nguyen Knudsen, Klinisk Patologi, Vejle Sygehus, Kabbeltoft 25, 7100 Vejle.

E-mail: kirsten.quyen.nguyen.knudsen@slb.regionsyddanmark.dk

**ANTAGET:** 17. juli 2012

**FØRST PÅ NETTET:** 14. januar 2013

**INTERESSEKONFLIKTER:** Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

## LITTERATUR

1. Bonetti F, Pea M, Martignoni G et al. PEC and sugar. *Am J Surg Pathol* 1992;16:307-8.
2. Armah HB, Parwani AV. Perivascular epithelioid cell tumor. *Arch Pathol Lab Med* 2009;133:648-54.
3. Fadare O. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the uterus: an outcome-based clinicopathologic analysis of 41 reported cases. *Adv Anat Pathol* 2008;15:63-75.
4. Dimmler A, Seitz G, Hohenberger W et al. Late pulmonary metastasis in uterine PEComa. *J Clin Pathol* 2003;56:627-8.
5. Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA et al. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2005;29:1558-75.

# Akut, svær leverinsufficiens forårsaget af binyretumor hos nyfødt

Jane Maestri Ditlevsen<sup>1</sup>, Nina Kvist<sup>2</sup>, Lars Søndergaard Johansen<sup>2</sup>, Marianne Hørby Jørgensen<sup>2</sup>, Birthe Merete Henriksen<sup>3</sup>, Catherine Rechnitzer<sup>2</sup>, Ane Lando<sup>4</sup>, Bodil Laub Petersen<sup>5</sup>, Liselotte Højgaard<sup>1</sup> & Lise Borgwardt<sup>1</sup>

Neonatal prolongeret ikterus pga. konjugeret hyperbilirubinæmi er en tilstand, der kan have flere årsager, herunder galdegangsobstruktion, infektioner samt metaboliske og endokrine sygdomme [1]. Udredningen kan derfor være omfattende og inddrage mange forskellige specialer, såvel kliniske som parakliniske.

Galdevejsskintigrafi er en noninvasiv undersøgelse, hvormed man uden behov for sedativa kan af- eller bekræfte mistanken om ekstrahepatisk galdevejsatresi (EG) hos spædbørn. Sporstoffet <sup>99m</sup>Tc-mebrofenin ekstraheres fra blodbanen af hepatocytterne og udskilles via galden og galdegangssystemet til tyndtarmen.

Her præsenteres en sygehistorie, hvor mang-

lende sporstofudskillelse til tarmen ikke blot skyldtes mekanisk obstruerede galdeveje, men også svært nedsat hepatocellulær funktion.

## SYGEHISTORIE

En få timer gammel, fuldbåren pige blev overflyttet fra et lokalsygehus til Rigshospitalets neonatalafdeling pga. metabolisk acidose af ukendt årsag. Barnet havde respirationsinsufficiens og var slapt. Efter overflytningen blev der observeret oliguri med porterfarvet urin samt blødning fra slimhinder og indstiksteder. Blodprøverne viste svær akut leversvigt (*international normalized ratio* 2,6 og alaninamino-transferasekoncentration 1.080 U/l), og der initiere-

## KASUISTIK

- 1) Klinik for Klinisk Fysiologi, Nuklearmedicin og PET, Rigshospitalet
- 2) Børnekirurgisk Klinik, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet
- 3) Radiologisk Klinik, Rigshospitalet
- 4) Neonatal Klinikken, Juliane Marie Centret, Rigshospitalet
- 5) Patologifdelingen, Rigshospitalet